



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es/mexoftalmo



CASO CLÍNICO

Glaucoma pigmentario y ultrabiomicroscopía



María Victoria Moreno Londoño^{a,*}, M^a. Cristina González González^b,
Mariana Takane Imay^c, Wilson Koga Nakamura^a,
Luz María Rodríguez López^a y Gilberto Islas de la Vega^a

^a Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana, México DF, México

^b Jefe del Departamento de Ecografía, Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana, México DF, México

^c Presidenta Centro Mexicano de Ultrasonido en Oftalmología, Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana, México DF, México

Recibido el 23 de octubre de 2013; aceptado el 26 de marzo de 2014

Disponible en Internet el 3 de junio de 2014

PALABRAS CLAVE

Dispersión de pigmento;
Glaucoma pigmentario;
Glaucoma pigmento;
Iridotomía en glaucoma pigmentario;
Tratamiento del glaucoma pigmentario;
Ultrabiomicroscopía en glaucoma

Resumen

Introducción: El síndrome de dispersión pigmentaria se da por la liberación de pigmento del epitelio pigmentado del iris y depósito de gránulos de este en el iris y en las estructuras del segmento anterior, incluyendo el endotelio corneal y la malla trabecular, con posterior aumento de la presión intraocular y glaucoma.

Presentación del caso: Paciente masculino de 66 años con historia de disminución de la agudeza visual en ojo derecho (3/200; PIO ojo derecho: 20 mmHg); a la biomicroscopía del ojo derecho conjuntiva con hiperemia + pigmento retroqueratósico, cámara anterior formada, pupila reactiva, cristalino transparente. Gonioscopia: ángulos grado IV con pigmento 4+, iris cóncavo. **Fondo de ojo derecho:** Excavación 90%, atrofia peripapilar, resto sin alteraciones.

Se da diagnóstico de glaucoma pigmentario y se realiza ultrabiomicroscopía en el ojo derecho encontrando ángulos abiertos, iris en configuración cóncava con toque del iris a la capsula anterior del cristalino de 2.22 mm.

Discusión: La ultrabiomicroscopía es una herramienta útil en la valoración del pacientes con glaucoma y puede ayudar a determinar la etiología de este. En el glaucoma pigmentario se pueden identificar depósitos de pigmento en el segmento anterior y la configuración cóncava característica del iris.

Conclusiones: El uso del ultrabiomicroscopía en pacientes con glaucoma pigmentario nos permite describir las características del segmento anterior en cada caso, muy útil en medios opacos.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

* Autora para correspondencia. Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana, Chilmapopoca N.º. 14, Col. Obrera, CP. 06800, México, D.F., Teléfono: +5442 1700.

Correo electrónico: victoriamorenol@yahoo.com (M.V. Moreno Londoño).

KEYWORDS

Pigment dispersion;
Glaucoma
pigmentary;
Glaucoma pigment;
Pigmentary glaucoma
iridotomy;
Pigmentary glaucoma
treatment;
Ultrasound
biomicroscopy
glaucoma

Pigmentary glaucoma and ultrabiomicroscopy**Abstract**

Introduction: Pigmentary dispersion syndrome occurs by the release of pigment and iris pigmented epithelium granules in the iris and the anterior segment structures including corneal endothelium and trabecular meshwork, with a subsequent increase of intraocular pressure and glaucoma.

Case report: 66 years old male with a history of decreased visual acuity in his right eye (3/200, IOP right eye: 20 mmHg, the biomicroscopy of the right eye: conjunctiva with hyperemia + presence of pigment in endothelium, normal pupil, clear lens. Gonioscopy: IV grade angles with pigment 4+ concave configuration of the iris.

Fundus of the right eye: The cup-to-disc ratio of 90%, peripapillary atrophy.

Pigmentary glaucoma diagnosis is given and an ultrasound biomicroscopy is performed in the right eye finding concave iris, open angle, with the iris touching the anterior lens capsule in an extent of 2.22 mm.

Discussion: Ultrasound biomicroscopy is a useful tool in the evaluation of patients with pigmentary glaucoma and may help to determine the etiology of the glaucoma, in pigmentary glaucoma the ultrasound biomicroscopy can identify deposits of pigment in the anterior segment and the characteristic concave iris configuration.

Conclusions: The use of ultrasound biomicroscopy in patients with pigmentary glaucoma allow us to describe the characteristics of the anterior segment in each case, very useful in opaque media.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

El depósito de pigmento en forma de huso en el endotelio de la córnea fue descrito inicialmente por Krukenberg en 1899. Él consideró que el síndrome de dispersión pigmentaria era una anomalía congénita causada por la aproximación de la membrana pupilar a la córnea durante la embriogénesis temprana. Von Hippel en 1901 concluyó que el pigmento que obstruye la salida del humor acuoso podría llevar a aumento de la presión intraocular¹.

Levinsohn, en 1909, fue el primero en mostrar que el pigmento en el ángulo de la cámara anterior en pacientes con glaucoma se originaba del epitelio pigmentado del iris, un concepto que fue revisado por Scheie en 1958, quien describió los defectos de transiluminación del iris en estos pacientes.

En años anteriores, Sugar et al. describieron los casos de 2 hombres jóvenes miopes con presencia de husos de Krukenberg (depósitos de pigmento en forma de huso en el endotelio de la córnea), hiperpigmentación trabecular y ángulos abiertos, en los cuales la PIO aumentó con la midriasis y bajó con el uso de pilocarpina. Ellos identificaron el desorden como una forma rara, distinta de glaucoma, llamada glaucoma pigmentario².

Sugar reportó otros 147 casos en 1966, mencionando otras características de la enfermedad como la bilateralidad, asociación frecuente con miopía, mayor incidencia en hombres y una edad relativamente joven de presentación³.

El síndrome de dispersión pigmentaria y el glaucoma pigmentario se dan por combinaciones de mutaciones en más de un gen o variantes comunes en varios genes.

En algunos casos se hereda en patrón autosómico dominante en pacientes con descendencia europea. En estos

casos el gen responsable está en el final del telómero del brazo largo del cromosoma 7 (q35-q36).

Este síndrome se da por la liberación de pigmento del epitelio pigmentado del iris por fricción iridozonular y depósito de gránulos de pigmento liberado en las estructuras del segmento anterior, especialmente detrás del cristalino, en la inserción de la zónula en la cápsula posterior del cristalino produciendo el anillo de Zentmayer.

La clásica tríada consiste en pigmentación del endotelio corneal (huso de Krukenberg), transiluminación de la media periferia radial del iris y pigmentación trabecular densa.

A la gonioscopia se evidencia una malla trabecular densamente pigmentada, contorno periférico del iris cóncavo, línea de Sampaulesi (acumulación de pigmento por encima de la línea de Schwalbe), y la apariencia fenotípica es usualmente bilateral y simétrica.

Se da más comúnmente en pacientes miopes con un error refractivo en promedio de -4 dioptrías.

En EE. UU., la incidencia de síndrome de dispersión pigmentaria es de 4.8/100,000 y la de síndrome de glaucoma pigmentario es de 1.4/100,000.

El glaucoma por dispersión pigmentaria representa el 1-1.5% de todos los glaucomas. Es más común en hombres (78-93%). Las mujeres afectadas tienden a ser mayores.

El glaucoma pigmentario fue descrito inicialmente por Stankovic en 1961, quien describió una familia de 4 generaciones con glaucoma pigmentario⁴.

Mandelkorn et al. observaron una línea directa de transmisión de padres a hijos en 3 familias⁵.

La variabilidad fenotípica es común y se correlaciona con la severidad de la miopía.

Los pacientes con síndrome de dispersión pigmentaria tienen una ratio de conversión a glaucoma pigmentario del

10–50%, asociada la progresión a la presión intraocular en el momento del diagnóstico.

El glaucoma pigmentario se encuentra en pacientes con síndrome de dispersión pigmentaria como un resultado de la acumulación de pigmento en la malla trabecular⁶, llevando a una resistencia aumentada a la salida del flujo del humor acuoso, y aumento de la presión intraocular; aún no está claro si hay factores adicionales de susceptibilidad para presentar glaucoma pigmentario.

El síndrome de dispersión pigmentaria secundario típicamente ocurre en pacientes sin ninguna predisposición anatómica o estructural, no hay predilección por edad o género y usualmente es una patología unilateral.

Los mecanismos por los cuales se da incluyen movimiento y roce de un lente intraocular⁷, liberación de pigmento de un melanoma u otra neoplasia y terapia con midriáticos crónica.

La dispersión pigmentaria secundaria envuelve a una serie de patologías que llevan a la excesiva liberación de pigmento, sin importar la causa; los pacientes con síndrome de dispersión pigmentaria secundario pueden progresar a un glaucoma pigmentario⁸.

La ultrabiomicroscopía (UBM) mejora la habilidad de medir estructuras oculares y tiene una resolución axial de 5 a 10 veces mayor que la ecografía tradicional de 10 Mhz. La medición de las estructuras oculares o lesiones del segmento anterior del ojo se realiza durante el mismo procedimiento en una pantalla usando marcadores de medida electrónicos. Las imágenes almacenadas pueden ser transferidas a un ordenador y medidas también usando un software especial de imágenes.

La UBM es un estudio en vivo que permite la valoración de estructuras del segmento anterior, córnea, profundidad de cámara anterior, cámara posterior, ángulo camerular, cuerpo ciliar, zónula, esclera; estructuras que están previamente escondidas en la evaluación clínica se pueden valorar por medio de imágenes de alta resolución con buena reproducibilidad de las imágenes medidas por el observador⁹.

En cuanto al uso de la UBM en el síndrome de dispersión pigmentaria, podemos encontrar algunos hallazgos característicos de la patología como un ángulo abierto con un ensanchamiento posterior del iris periférico, también llamado iris cóncavo o bloqueo pupilar reverso.

Mendez et al. estudiaron el efecto del Nd:YAG láser en la configuración del iris en el glaucoma pigmentario¹⁰ y encontraron que la iridotomía láser periférica rectificaba el ensanchamiento posterior del iris y reducía la necesidad de medicamentos requeridos para controlar el glaucoma¹¹. En otro estudio realizado por Pillunat et al¹², se evaluó la efectividad de la iridotomía periférica con Nd:YAG láser en pacientes con glaucoma pigmentario. Se encontró que el contacto iridozonular no existe en todos los pacientes, por lo tanto, es posible que haya varios mecanismos asociados al glaucoma y que el láser funcione en pacientes con contacto iridozonular¹³.

Presentación del caso

Paciente masculino de 66 años con historia de disminución de la agudeza visual por ojo derecho: 3/200; ojo izquierdo: 20/50; PIO ojo derecho: 20 mmHg, ojo izquierdo: 19 mmHg;



Figura 1 Glaucoma pigmentario, iris en configuración cóncava.

a la biomicroscopía del ojo derecho conjuntiva con hipermia + pigmento retroquerático, cámara anterior formada, pupila reactiva, cristalino claro. Gonioscopia: ángulos en grado IV con pigmento 4+, iris cóncavo; ojo izquierdo sin alteraciones.

Fondo de ojo: en el ojo derecho, excavación 90%, atrofia peripapilar, retina adherida. En el ojo izquierdo, papila inclinada con excavación del 60%, muesca temporal inferior, atrofia peripapilar, retina adherida.

Se da diagnóstico de glaucoma pigmentario y se realiza UBM con el equipo Paradigma, (Paradigm Medical Industries, Salt Lake City, Utah, EE. UU.), el cual cuenta con una sonda de frecuencia de 50 MHz, encontrando en el ojo derecho córnea con grosor uniforme que mide en el centro 521 micras, cámara anterior formada que mide 3.183 mm, ángulos camerulares abiertos en los 4 cuadrantes (fig. 1); se aprecia configuración cóncava del iris, así como la presencia de contacto del iris con la cápsula anterior del cristalino de 2.22 mm (fig. 2). Fáquico, no se aprecian depósitos de pigmento sobre la cápsula anterior del cristalino, cuerpo ciliar aplicado en los 360°, en posición normal (fig. 3).

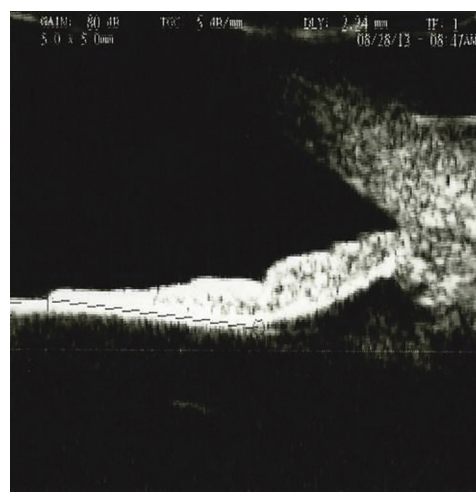


Figura 2 Contacto del iris con el cristalino de 2.22 mm.

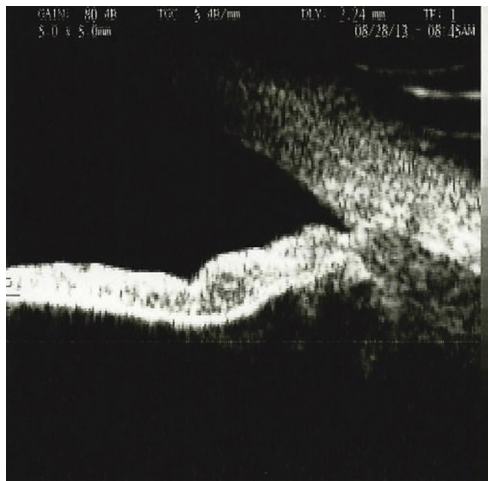


Figura 3 Ángulo abierto, iris de configuración cóncava.

En el ojo izquierdo se encontró una córnea con grosor uniforme que mide en el centro 532 micras, cámara anterior formada que mide 3.090 mm, ángulos camerulares se encuentran abiertos en los 4 cuadrantes, se aprecia un toque del iris con la capsula anterior del cristalino de 714 micras. Fáquico, no se aprecian depósitos de pigmento sobre la capsula anterior del cristalino cuerpo ciliar aplicado en los 360°, en posición normal.

Discusión

La UBM es una herramienta útil en la valoración de pacientes con glaucoma, y puede ayudar en algunos casos a determinar la etiología de este cuando hay medios opacos. En el glaucoma pigmentario se pueden identificar depósitos de pigmento en el segmento anterior especialmente detrás del cristalino, en la inserción de la zónula en la capsula posterior del cristalino y la configuración cóncava característica del iris en algunos casos. En este caso clínico se encuentran hallazgos consistentes con lo descrito en la literatura, la configuración característica cóncava del iris y un amplio toque entre el iris y la capsula anterior del cristalino.

Conclusiones

El uso de la UBM en pacientes con glaucoma pigmentario nos permite describir las características del segmento anterior en cada caso, evidenciar la configuración en iris cóncavo y qué tanto contacto existe del iris con la capsula anterior del cristalino lo cual nos ayuda a entender el mecanismo etiológico de la enfermedad por la fricción iridozonular. La UBM es

también importante para determinar la funcionalidad de las iridotomías, verificar su permeabilidad en luz y penumbra, y el cambio en la configuración del iris luego de realizadas; es especialmente muy útil en pacientes con glaucoma y medios opacos.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lascaratos G, Shah A, Garway-Heath DF. The genetics of pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Surv Ophthalmol.* 2013;58:164–75.
2. Sugar HS, Barbour FA. Pigmentary glaucoma: A, rare clinical entity, *Am J. Ophthalmol.* 1949;32:90–2.
3. Sugar HS. Pigmentary glaucoma. A 25-year review. *Am J Ophthalmol.* 1966;62:499–507.
4. Stankovic J. Ein Beitrag zur Kenntnis der vererbung des Pigmentglaucom. *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 1961;139:165.
5. Mandelkorn R, Hoffman M, Olander K, et al. Inheritance of the pigmentary dispersion syndrome. *Ann ophthalmol.* 1983;15:577–82.
6. Kuchtey J, Chang TC, Panagis L, et al. Marfan syndrome caused by a novel FBN1 mutation with associated pigmentary glaucoma. *Am J Med Genet A.* 2013;161A:880–3.
7. Hong Y, Sun YX, Qi H, et al. Pigment dispersion glaucoma induced by the chafing effect of intraocular lens haptics in Asian eyes. *Curr Eye Res.* 2013;38:358–62.
8. Sivaraman KR, Patel CG, Vajaranant TS, et al. Secondary pigmentary glaucoma in patients with underlying primary pigment dispersion syndrome. *Clin Ophthalmol.* 2013;7:561–6.
9. Vicente Torrez CY, Gómez Bastar A, Suárez Sánchez R, et al. Valoración por ultrabiomicroscopía del lente fáquico de cámara posterior ICL en pacientes con miopía. *Rev Mex Oftalmol.* 2008;82:242–7.
10. Dada T, Gadia R, Sharma A, et al. Ultrasound biomicroscopy in glaucoma. *Surv Ophthalmol.* 2011;56:433–50.
11. Méndez-Hernández C, García-Feijó J, Cuiña-Sardiña R, et al. Ultrasound biomicroscopy in pigmentary glaucoma. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2003;78:137–42.
12. Pillunat LE, Bohm A, Fuisting B, et al. Ultrasound biomicroscopy in pigmentary glaucoma. *Ophthalmologe.* 2000;97:268–71.
13. Rosentreter A, Schwenn O, Funk J, et al. Is prophylactic YAG iridotomy useful in pigment dispersion syndrome? *Ophthalmologe.* 2013;110:306–9.